

Yetişkin bir hastada doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonuna eşlik eden çok sayıda konjenital kalp anomali

Sait Demirkol(*), Şevket Balta(*), Zekeriya Arslan(**), Murat Ünlü(***), Mehmet Ali Şahin(****), Mehmet Yokuşoğlu(*)

SUMMARY

Corrected transposition of the great arteries associated with multiple congenital cardiac abnormalities in an adult patient

Congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare congenital heart disease usually diagnosed during childhood. These patients are rarely asymptomatic. Therefore, they remain undiagnosed until adulthood. It may be associated with congenital anomalies such as ventricular septal defect, atrial septal defect and pulmonary stenosis. We presented a case of congenitally corrected transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect, atrial septal defect, pulmonary stenosis, and complete atrioventricular block in an adult asymptomatic patient.

Key words: Cardiovascular abnormalities; Echocardiography; Transposition of great vessels

ÖZET

Yetişkin bir hastada doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonuna eşlik eden çok sayıda konjenital kalp anomali

Conventional fixed or removable prostheses for the treatment of tooth loss, bone loss continues to be linked to years in edentulous regions. Functional stimulation of bone re-formed implant treatment alternatives eliminated this possibility. In this case report, patient with an old anterior fixed prosthetic restoration, presented implication of implant supported prosthetic restoration and the clinical results are discussed.

Anahtar Kelimeler: Kardiyovasküler anomali; Ekokardiyografi; Büyük damarların transpozisyonu

Giriş

Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonunda ters bir atriyo-ventriküler bağlantı ve ters bir ventrikülo-arteriyel bağlantı vardır. Sonuç olarak morfolojik sağ ventrikül morfolojik sol ventrikülün yerinde sistemik ventrikül olarak bulunur. Morfolojik sağ ventrikülaortaya açılır ve böylece bu çift uyumsuzluk ile oluşan düzeltilmiş fizyoloji kan akımının teminini sağlar (1).

Doğuştan kalp hastalıklarına sıklıkla çocukluk yaşlarında tanı konmakla birlikte, düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu hastalarına belli oranlarda ventriküler septal defekt (VSD), atrial septal defekt (ASD) ve pulmoner stenoz gibi kardiyak anomali eşlik etmesine rağmen ileri yaşlara kadar tanı konmayabilir. Bu yazıda, yirmi yaşında bir hastada VSD, ASD, pulmoner stenoz ve atriyoventriküler (A-V) tam blok eşlik etmesine rağmen hastaların erişkin yaşa kadar asemptomatik kalan ve rutin kontroller esnasında saptanan doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu vakası sunuldu.

Olgu Sunumu

Yirmi yaşında erkek hasta polikliniğimize rutin kontroller için başvurdu. Hastanın özgeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Yapılan fizik muayenesinde kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 80/dk idi. Kalp muayenesinde oskültasyonda mezokardiyak odakta sola yayılım gösteren 3/6 pansistolik üfürüm vardı. Transtorasik ekokardiyografide morfolojik sağ ventrikül solda aortaya bağlanırken (Resim 1A), morfolojik sol ventrikül sağda pulmoner artere bağlanmaktadır (Resim 1B). Transtorasik ekokardiyografide düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu bulguları olduğundan transözefajial ekokardiyografi (TÖE) uygulandı.

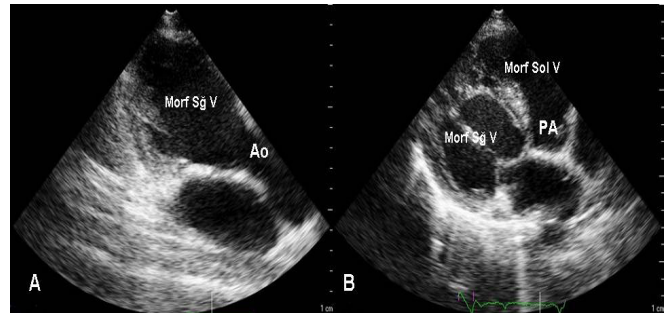


Figure 1: Transtorasik ekokardiyografide morfolojik sağ ventrikül solda aortaya bağlanırken (A), morfolojik sol ventrikül sağda pulmoner artere bağlanmaktadır (B). Ao-aorta, PA-pulmoner arter, Morf Sg V-morfolojik sağ ventrikül, Morf Sol V-morfolojik sol ventrikül.

TÖE'de aorta ve pulmoner arter birbirine paralel seyrediyor ve aorta pulmoner arterin önünde idi (Resim 2). Morfolojik sağ ventrikül solda aortaya bağlanırken (Resim 2A), morfolojik sol ventrikül sağda pulmoner artere bağlanmakta idi (Resim 2B). Doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu yanın-

*Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Kardiyoloji Anabilim Dalı.

**Gelibolu Asker Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği.

***Beytepe Asker Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği.

****Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı.

Ayrı Basım İsteği: Şevket BALTA

Adres: Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

e-mail: drsevketb@gmail.com

Makalenin Geliş Tarihi: Jul 10, 2012 • Kabul Tarihi: Sep 12, 2012 • Çevrim İçi Basım Tarihi: 30 MART 2015

da hastada sekundum tip atrial septal defekt, perimembranöz ventriküler septal defekt (Resim 3A), pulmoner darlık (Resim 3B) ve atriyoventriküler tam blok (Resim 3C) bulunmaktaydı. Hastaya sağ ve sol kalp kateterizasyonu, bu işlemi takibinde kalp pili takılması ve ameliyat önerildi. Fakat hasta şikayetinin olmadığını söyleyerek ileri tetkik ve tedaviyi kabul etmedi. Biz burada yetişkin yaşta ventriküler septal defekt, atrial septal defekt, pulmoner darlık ve atriyoventriküler tam blok birlikteliği gösteren doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu vakasını tanımladık.

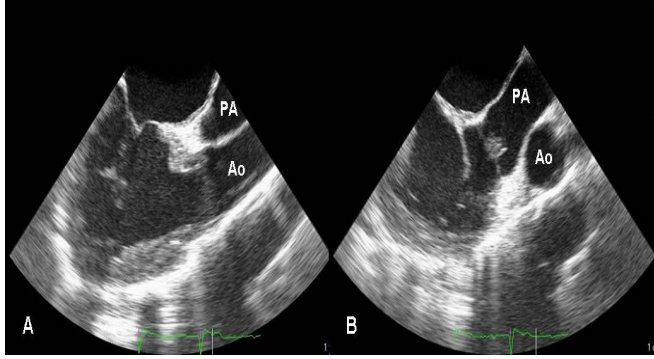


Figure 2: Transözefajal ekokardiyografide morfolojik sağ ventrikül solda aortaya bağlanırken (A), morfolojik sol ventrikül sağda pulmoner artere bağlanmaktadır (B). Aorta ve pulmoner arter birbirine paralel seyretmekte ve aorta pulmoner arterin önündedir. Ao-aort, PA-pulmoner arter.

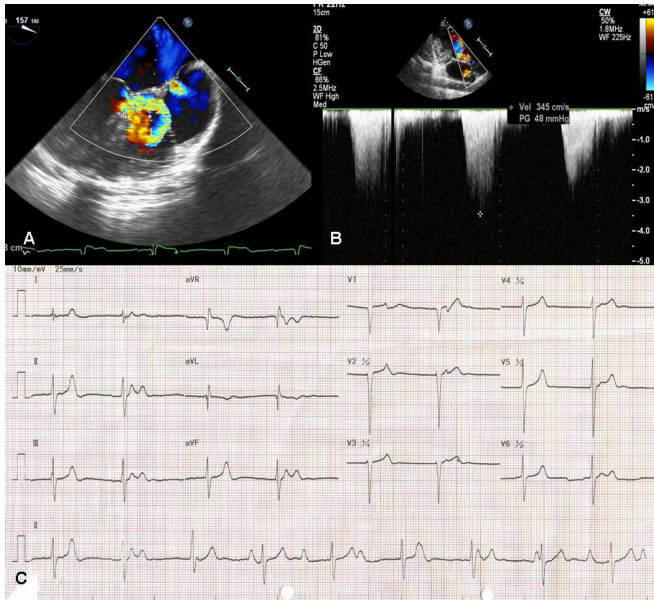


Figure 3: Doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu yanında hastada sekundum tip atrial septal defekt , perimembranöz ventriküler septal defekt (A), pulmoner darlık (B) ve atriyoventriküler tam blok (C) bulunmaktadır.

Tartışma

Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonunda ters bir atriyo-ventriküler bağlantı ve ters bir ventrikülo-arteriyel bağlantı vardır. Sonuç olarak morfolojik sağ ventrikül morfolojik sol ventrikülün yerinde sistemik ventrikül olarak bulunur.

Morfolojik sağ ventrikül pulmoner arterin önünde yer alan aortaya açılır ve böylece bu çifte uyumsuzluk fizyolojik kan akımının teminini sağlar (1).

Doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu, atriyo-ventriküler ve ventriküloarteryel uyumsuzluğun görüldüğü nadir bir kalp hastalığıdır. Sıklığı doğumsal kalp hastalığı içinde %0.5-1 oranında görülmektedir. Pulmoner darlık, ventriküler

septal defekt, atriyal septal defekt ve atriyoventriküler bloklar gibi eşlik eden patolojilere sıklıkla rastlanır. Ayrıca bizim vakamızda da olduğu gibi nadiren bu anomalilerle beraber hastalar asemptomatik olarak kalırlar ve ileri yaşlara kadar tanı konmayabilir. Bizim vakamızda da hastayı semptomsuz olarak ileri yaşa kadar belirtisiz bırakan en önemli durum, hastada pulmoner stenozun oluşturduğu rölatif sağ ventrikül basınç yüksekliğinin sol-sağ şantın ilerlemesine engel olmasıdır.

Doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonunda, kalbin ileti sisteminin yerleşimine bağlı olarak değişik ileti sistemi anomalileri görülebilir. Bu hastaların hemen hemen üçte birinde değişik derecelerde AV ileti gecikmesi vardır. Tam kalp bloğu doğumda hastaların yaklaşık %10'unda vardır ve diğer hastaları yılda yaklaşık %2 oranında etkilemektedir (2).

Bu patolojilerin görülmediği bazı hastalar erişkin yaşlara ulaşabilir ve bu kişilerde sistemik ventriküle genişleme ve atriyo-ventriküler kapakta yetersizliğe bağlı kalp yetersizliği bulguları ve komplikasyonları klinik tabloyu oluşturur (3). Hastalarda morfolojik sağ ventrikülün yüklenmesine bağlı olarak erken dönemde kalp yetmezliği ve atriyoventriküler kapakta yetmezlik gelişebilir. Bu hastalarda semptomlar belirgin hale gelmeden ve geri dönüşümsüz değişiklikler başlamadan önce bu konjenital defekt tespit edilip cerrahi olarak tedavi edilmelidir (4).

Nedeni açıklanamayan sol ventrikül genişlemesi veya sol taraf atriyoventriküler kapak yetersizliği olan ve elektrokardiyografide düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu ile uyumlu değişiklikler saptanan olgularda transtorasik ekokardiyografi ile düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu araştırılmalı, gerekirse manyetik rezonans veya bilgisayarlı tomografi gibi görüntüleme yöntemleriyle tanı kesinleştirilmelidir.

Kaynaklar

1. Warnes C. Congenitally corrected transposition: the uncorrected misnomer. J Am Coll Cardiol 1996 27(5):1244-5.
2. Allwork S, Bentall H, Becker A, Cameron H, Gerlis L, Wilkinson J, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: morphologic study of 32 cases. Am J Cardiol 1976;38(7):910-23.
3. Gungor B, Gurkan U, Yilmaz H, Bolca O. Late diagnosis of corrected transposition of the great arteries in an elderly patient with coronary artery disease. Turk Kardiyol Dern Ars 2012 Jan;40(1):66-8.
4. Graham T, Parrish M, Boucek R, Boerth R, Breitwieser J, Thompson S, et al. Assessment of ventricular size and function in congenitally corrected transposition of the great arteries. Am J Cardiol. 1983;51(2):244-51.